

Aus dem Institut für Pathologische Anatomie
der Universität Zürich
Direktion: Prof. Chr. Hedinger, J. R. Rüttner und G. Zbinden

Arbeit unter der Leitung von PD Dr. W. Wegmann

Amyloidstruma

Inaugural-Dissertation
zur Erlangung der Doktorwürde
der Medizinischen Fakultät der Universität Zürich

vorgelegt von
URS MUNZINGER
von Emmen (LU)

Genehmigt auf Antrag von Prof. Dr. med. Chr. Hedinger

Zürich 1974

Schwabe & Co · Verlag · Basel

1975



Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA41507208_0084

Aus dem Institut für Pathologische Anatomie
der Universität Zürich
Direktion: Proff. Chr. Hedinger, J. R. Rüttner und G. Zbinden

Arbeit unter der Leitung von PD Dr. W. Wegmann

Amyloidstruma

Inaugural-Dissertation
zur Erlangung der Doktorwürde
der Medizinischen Fakultät der Universität Zürich

vorgelegt von
URS MUNZINGER
von Emmen (LU)

Genehmigt auf Antrag von Prof. Dr. med. Chr. Hedinger

Zürich 1974

Schwabe & Co · Verlag · Basel



Sonderdruck aus der
Schweizerischen Medizinischen Wochenschrift
104. Jahrgang, Nr. 32, S. 1131–1136

Amyloidstruma

U. MUNZINGER¹

Zusammenfassung. Amyloideinlagerungen in der Schilddrüse können bei generalisierter Amyloidose relativ häufig beobachtet werden. In seltenen Fällen kann eine massive Amyloidinfiltration zu einer sogenannten Amyloidstruma führen. Aus der Literatur sind bis heute etwa 50 derartige Fälle bekannt. Die Amyloidstruma kommt häufiger im Rahmen der sekundären als der primären Amyloidose vor. Die häufigste klinische Fehldiagnose ist die Annahme einer Struma maligna. Obwohl die massive Amyloideinlagerung zu einer Atrophie des Follikel epithels führt, ist die Funktion der Schilddrüse nur selten manifest gestört. Eine eigene Beobachtung betrifft einen 60jährigen Mann mit sekundärer Amyloidose. In bezug auf die Organlokalisation der Amyloidose stand eine diffuse Amyloidstruma mit Lipomatose ganz im Vordergrund.

Summary. Deposition of amyloid in the thyroid gland can be frequently observed in generalized amyloidosis. In rare instances, massive amyloid infiltration can lead to so-called amyloid goiter. To date, approximately 50 such cases have been reported in the literature. Amyloid goiter is seen more frequently in secondary rather than in primary amyloidosis and is usually mistakenly diagnosed as thyroid carcinoma. Although the massive deposition of amyloid leads to atrophy of the follicular epithelium, thyroid gland function is seldom manifestly disturbed. Our own observation concerns a 60 year old man with secondary amyloidosis. A diffuse amyloid goiter with lipomatosis was prominent in relation to the degree of amyloid deposition in other organs.

Die Amyloidstruma wird definiert als eine Vergrößerung der Schilddrüse, die durch Einlagerung von Amyloid zustande kommt. Sie ist nicht zu verwechseln mit Amyloideinlagerungen ohne Vergrößerung der Schilddrüse bei generalisierter Amyloidose. Weiter ist sie abzugrenzen vom medullären Schilddrüsenkarzinom, das oft mit lokaler Amyloideinlagerung im Stroma einhergeht. Aus dem letzten Jahrzehnt sind uns rund 20 neue Mitteilungen bekannt. Eine eigene Beobachtung betrifft einen 60jährigen Mann mit sekundärer Amylo-

idose, bei dem neben anderen Organlokalisationen der Amyloidose eine diffuse Amyloidstruma ganz im Vordergrund stand.

Eigene Beobachtung (B. Emil, geb. 1911)

Anamnese

Seit dem Alter von 6–7 Jahren chronisch-rezidivierende Bronchitis. 1929 Lungen- und Brustfellentzündung rechts mit Rückfall nach 2 Monaten. Bei der Hospitalisierung 1937 in der Medizinischen Universitätsklinik Zürich (damaliger Direktor: Prof. W. LOEFFLER) werden folgende Befunde erhoben: massiver Auswurf mit dreischichtigem Sputum, Trommelschlegelfinger. Thoraxröntgenbild: Schrumpfung des rechten Lungenoberlappens und Pleuraschwarte rechts mit Verwachsung zum Perikard. Bronchographie: mächtige zylindrische und sackförmige Bronchiektasen im rechten Lobus cardiacus und Mittellappen.

1945 Sanatoriumsaufenthalt wegen Pleuritis exsudativa rechts; wegen frisch aufgetretenen Lungeninfiltrats rechts, das als tuberkulös interpretiert wird, 4monatige Höhenkur. Sputumuntersuchung auf Tuberkelbakterien stets negativ.

1950 erneute Hospitalisation in der Medizinischen Universitätsklinik Zürich. Diagnose: Bronchiektasen, Lungenabszess im rechten Mittelfeld, alte inaktive Lungentuberkulose rechts mit Schwartenbildung. Wegen einer Hepatosplenomegalie denkt man bereits damals an eine sekundäre Amyloidose, die Kongorotprobe ist aber nicht eindeutig positiv. Der Patient entzieht sich einer vorgesehenen Lobektomie und bleibt angeblich bis 1970 beschwerdefrei.

Seit August 1971 häufige, nie blutige Durchfälle, wechselnd mit Obstipation. Gewichtsverlust. Wegen anhaltender Durchfälle, zunehmender Apathie und Kollaps dritte Hospitalisation im Departement für innere Medizin der Universität Zürich (Direktion: Prof. P. FRICK, A. LABHART und W. SIEGENTHALER).

Befunde bei Eintritt

Soporöser 60jähriger Patient in stark reduziertem Allgemeinzustand, unterkühlt, mit massiver Akro- und Lippenzyanose. Haut exsikkotisch. Tachypnoe mit verminderten Atemexkursionen rechts. Relativ derbe Struma diffusa.

Laborbefunde: Blutsenkung 63 mm/l. Std. Leukozyten 18 200 mm³, Eiweiss 5,7 g%, Harnstoff 305 mg%, Serumkreatinin 15 mg%, Natrium 143 mÄq/l, Kalium 8,1 mÄq/l, Kalzium 8,4 mÄq/l alkalische Reserve 11,5 mval/l, Quick-Wert 42%. In der Elektrophorese leichte Verminderung der Albumine, leichte Vermehrung der α_1 - und α_2 -Globuline. Im Urin Eiweiss stark positiv, granulierte Zylinder. Die Lungenfunktionsprüfungen ergeben eine mittelschwere Hypoxämie und Hyperkapnie sowie eine schwere, metabolische Azidose (pH 7,07).

Auf der Thoraxaufnahme gleicher Befund wie 1950 bei stärkerer Schrumpfung des rechten Hemithorax. Im Sputum keine Mykobakterien nachweisbar. Eine Rektumschleimhautbiopsie enthält nur Mukosa. Sie ist deshalb zum Ausschluss einer Amyloidose ungeeignet.

Durch massiven Volumenersatz und weitere Therapie kann eine vorübergehende Besserung erzielt werden. Einen Tag vor

¹ Arbeit unter Leitung von PD Dr. W. WEGMANN

Adresse des Autors: Dr. U. Munzinger, Chirurgische Abteilung, Kantonsspital, CH-6000 Luzern

dem Exitus wird der Patient präkomatös. Es treten Streckkrämpfe und eine rechtsseitige Spastizität auf. Beidseits positives Babinski-Zeichen. Blutdruck 50 mm Hg. Im Liquor stark positive Nonne- und Pandy-Reaktion und 14/3 mononukleäre Zellen. Der Patient stirbt am 14. Dez. 1971 im Herz-Kreislauf-Versagen. Differentialdiagnostisch werden ein hirnvaskulärer Prozess, ein Hirnabszess und eine gramnegative Sepsis erwogen.

Klinische Befunde an der Schilddrüse: In den Krankengeschichten von 1937 und 1950 finden sich keine Hinweise auf eine Vergrößerung der Schilddrüse. 1971 wurde eine relativ derbe Struma diffusa ohne Zeichen einer Über- oder Unterfunktion festgestellt.

Pathologisch-anatomische Befunde (AZ 1768/71, auszugsweise)

Die Sektion kann erst 20 Std. nach Todeseintritt durchgeführt werden. Äusserlich fallen eine allgemeine Zynose und Trommelschlegelfinger auf.

Die **Schilddrüse** ist stark vergrössert (190 g). Sie besteht aus zwei gleichgrossen Lappen von je 6:4:3 cm und einem stark entwickelten Lobus pyramidalis (Abb. 1). Die Schnittfläche ist gelblich-weiss und wirkt etwas transparent. Sie zeigt eine eigenartige, überdeutliche, relativ grobe Läppchenzeichnung. Die Konsistenz ist ziemlich derb, die Brüchigkeit auffallend erhöht.

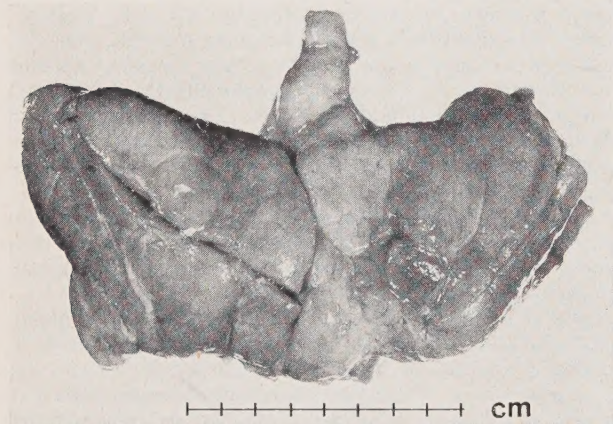


Abb. 1. Amyloidstruma: Diffus vergrösserte Schilddrüse (190 g) mit grossem Lobus pyramidalis und Felerdung der Oberfläche.

Die rechte Thoraxseite ist verkleinert. Die **rechte Lunge** ist geschrumpft und von einer zirkulären Pleuraschwarte umschlossen. Das Mediastinum ist nach rechts verlagert. Das Herz befindet sich praktisch vollständig im rechten Hemithorax. Die linke Lunge ist überbläht. Sie überschreitet im vorderen und im hinteren Mediastinum die Mittellinie nach rechts. Die Brustwirbelsäule zeigt eine linkskonvexe Skoliose. Entsprechend sind die rechtsseitigen Interkostalräume verschmälert.

Im makroskopischen Schnittbild der formalinfixierten Lunge ist die rechte Lunge auf ca. Faustgrösse (11:10:5 cm) zusammengeschrumpft (Abb. 2). Sie ist von einer bis zu 2 cm dicken Pleuraschwarte umgeben. Das Lungenparenchym wird ausgedehnt von grau-weissem Narbengewebe durchzogen. Die noch erhaltenen Parenchymbezirke sind unregelmässig überbläht. Der rechte Unterlappenbronchus ist deformiert, am Abgang auf etwa $\frac{1}{3}$ des ursprünglichen Lumens eingeengt, gegen die Peripherie praktisch verschlossen. Die Bronchialwand ist narbig verdickt. Die übrigen Bronchien sind, vor allem in den zentralen Lungenpartien, leicht erweitert. Eindeutige Bronchiektasen sind nicht nachweisbar. Die Alveolarräume der **linken Lunge** sind erweitert, am deutlichsten in den peripheren Abschnitten. Die tracheobronchialen Lymphknoten sind unauffällig, insbesondere enthalten sie keine Verkalkungen.

Am **Herzen** (400 g) ist der rechte Vorhof massiv erweitert. Die rechte Herzkammer ist dilatiert. Die Trabekel sind sehr kräftig ausgebildet. Die Wanddicke der Pulmonalisabflussbahn beträgt

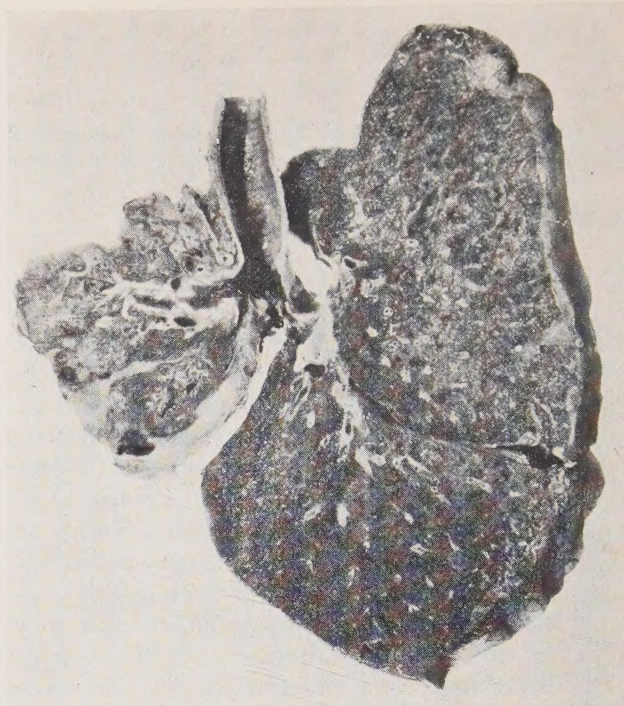


Abb. 2. Schnittbild der formalinfixierten Lungen: Schrumpfung der rechten Lunge auf ca. Faustgrösse. Breite Pleuraschwarte. Kompensatorisches Emphysem der linken Lunge.

bis 6 mm. Der linke Vorhof ist nur leicht erweitert. Die linke Herzkammer ist normal.

Die **Leber** (1800 g) zeigt auf Schnitt eine etwas verstärkte Läppchenzeichnung. Die Magenschleimhaut enthält einzelne hämorrhagische Erosionen. Dünn- und Dickdarm sind makroskopisch ohne pathologischen Befund.

Die **Milz** (260 g) ist mässig vergrössert. Die Schnittfläche wirkt homogen, jedoch nicht transparent. Die Konsistenz ist erhöht und die Brüchigkeit deutlich vermindert.

Die **linke Niere** (90 g) ist beträchtlich verkleinert. Die Rinde enthält zahlreiche, wechselnd grosse Narben. Mehrere Papillenspitzen sind nekrotisch und zum Teil amputiert. Die **rechte Niere** (180 g) ist normal gross. Sie enthält nur einzelne kleine Rindenarben, jedoch ebenfalls einzelne amputierte oder verkalkte Papillenspitzen mit kleinen Konkrementen.

Die **Prostata** ist etwa auf das Doppelte der Norm vergrössert. Die **Blase** ist erweitert und zeigt eine verstärkte Trabekelzeichnung.

Die **rechte Nebenniere** ist etwas vergrössert. Die Rinde wirkt geschwollen und stellenweise hämorrhagisch durchsetzt. Die **linke Nebenniere** ist unauffällig.

Mikroskopische Befunde

Der Amyloidnachweis erfolgte durch Untersuchung der Schnittpräparate im polarisierten Licht nach Kongorot- und Toluidinblaufärbung (WOLMAN 1971). Die Schilddrüse wurde auch elektronenmikroskopisch untersucht. Zu diesem Zweck wurde formalinfixiertes Material über Nacht gewässert, mit Osmium nachfixiert und anschliessend in üblicher Weise verarbeitet.

Schilddrüse: Das gesamte Parenchym ist diffus mit einer hyalinen, eosinophilen Substanz durchsetzt, die das für Amyloid charakteristische färberische Verhalten zeigt (v. Gieson gelb, P.A.S. positiv, nach Methylviolett metachromatisch, Kongorot positiv mit apfelgrüner Doppelbrechung und rote Doppelbrechung bei Toluidinblaufärbung nach WOLMAN). Die interlobären Septen enthalten nur wenig kollagenfaseriges, jedoch amyloidfreies Bindegewebe. Die Läppchenstruktur der Schilddrüse tritt dadurch

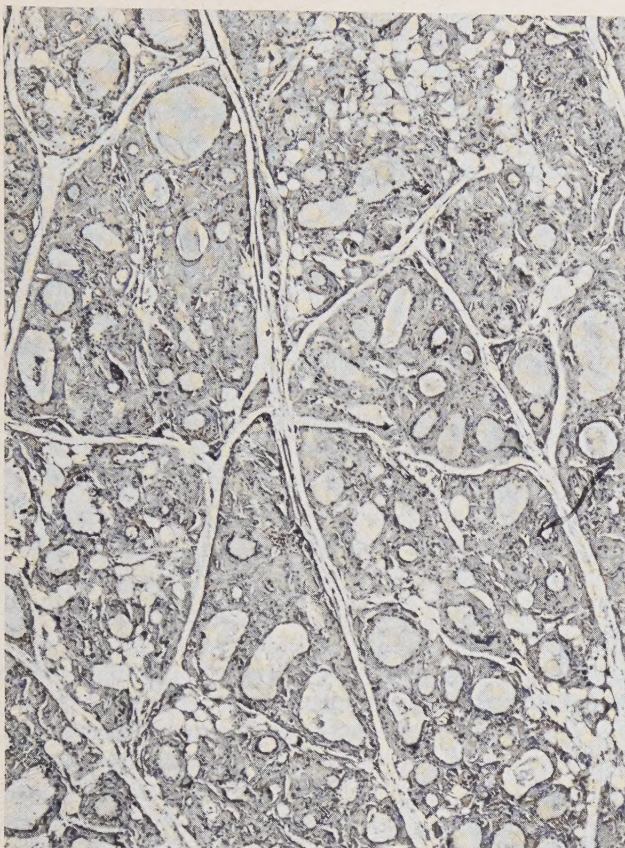


Abb. 3. Amyloidstruma: Histologisches Übersichtsbild. Diffuse Amyloidinfiltration des Interstitiums und Lipomatose. HE, 40fach.

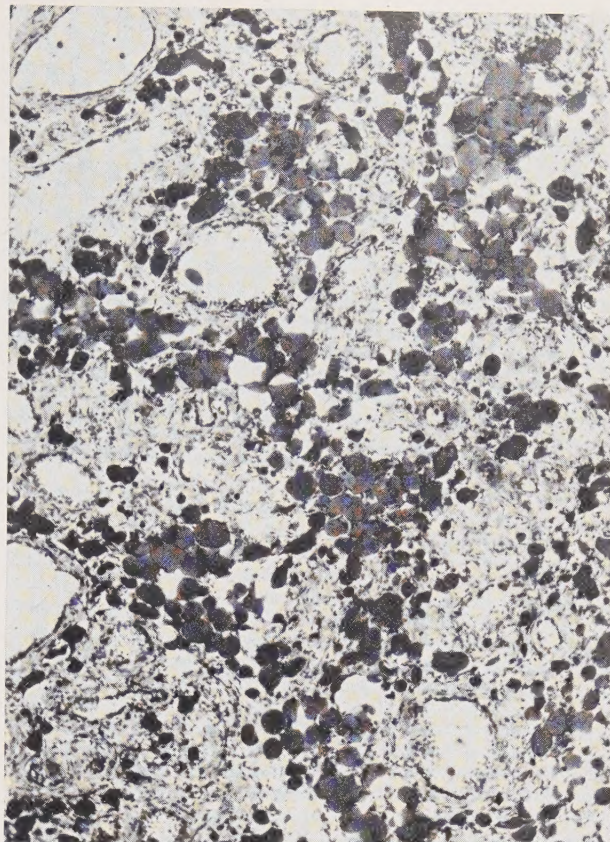


Abb. 4. Amyloidstruma: Atrophie der Follikel und Lipomatose. Die Fettzellen erscheinen in der Aufnahme dunkel. Sudan, 250fach.

überdeutlich hervor (Abb. 3). Auch die in den Septen verlaufenden Gefässe sind amyloidfrei. Die Zahl der Follikel ist stark reduziert. Die noch erhaltenen Follikel sind unterschiedlich gross. Sie besitzen meist ein atrophisches, abgeplattetes Epithel. Das noch vorhandene Kolloid wird häufig durch zahlreiche kleine Vakuolen schaumartig aufgelockert. Manchmal enthält es desquamierter Epithelzellen mit verblassenden Kernen. Innerhalb der Amyloidablagerungen sind nur spärlich Zellen mit wenig Zytoplasma erhalten. Meist ist nicht mehr zu entscheiden, ob es sich um Bindegewebszellen oder atrophische epitheliale Elemente handelt. Nur selten sind kleine, solide, epitheliale Zellhaufen oder kurze Zellstränge zu finden. Nur ganz vereinzelt sind diskrete Rundzellinfiltrate vorhanden. In unregelmässiger Verteilung enthalten die Läppchen, mit einer gewissen Bevorzugung der Läppchenzentren, kleinere und grössere Gruppen von Fettzellen (Abb. 3 und 4). Die Wand der kleinen intralobulären Gefässe ist in der Regel mit Amyloid durchsetzt.

Elektronenmikroskopische Befunde: Da es sich um formalinfixiertes Autopsiematerial handelt, ist die Feinstruktur der Zellen schlecht erhalten. Das Amyloid ist jedoch auf Grund seiner feinfibrillären Struktur noch leicht erkennbar (Abb. 5). Der mittlere Durchmesser der Fibrillen beträgt 60–140 nm. Die Amyloidfasern reichen bis unmittelbar an das Follikel-epithel (Abb. 6). Die follikuläre Basalmembran ist nicht mehr abgrenzbar. Die Amyloidfibrillen bilden häufig wellenförmige Verdichtungen. Innerhalb der Faserzüge sind oft eigenartige, geradlinige, manchmal verästelte Spalträume vorhanden. Diese sind allerdings nicht sicher von Artefakten abgrenzbar. Die atrophischen Follikel-epithelzellen enthalten im Zytoplasma zum Teil reichlich Fettvakuolen.

Das mikroskopische Bild der *rechten Lunge* wird dominiert durch ausgedehnte, strukturarme und häufig hyalinisierte Narben-



Abb. 5. Amyloidstruma: Garbenförmig gebündelte Amyloidfasern. Elektronenmikroskopische Aufnahme 895/72, 72 000fach.

felder, die nur spärliche, vorwiegend lymphozytäre Infiltrate enthalten. Das Bild entspricht indurierten Kollapsfeldern. Die Bronchialwände sind durch faserreiches, zellarmes Bindegewebe verstärkt. Die Bronchialschleimhaut ist stellenweise dicht lymphoplasmazellulär infiltriert. Zahlreiche Bronchioli sind fibrös verödet, einzelne sind erweitert. Die Pleura ist durch faserreiches Narbengewebe mit nur diskreter Rundzellinfiltration beträchtlich verstärkt. Die *linke Lunge* enthält entsprechend der Überblähung ausgeweitete Alveolen. Die hilären und tracheobronchialen Lymphknoten sind klein. Das lymphatische Gewebe ist erhalten. Narben oder Verkalkungen sind nicht nachweisbar.

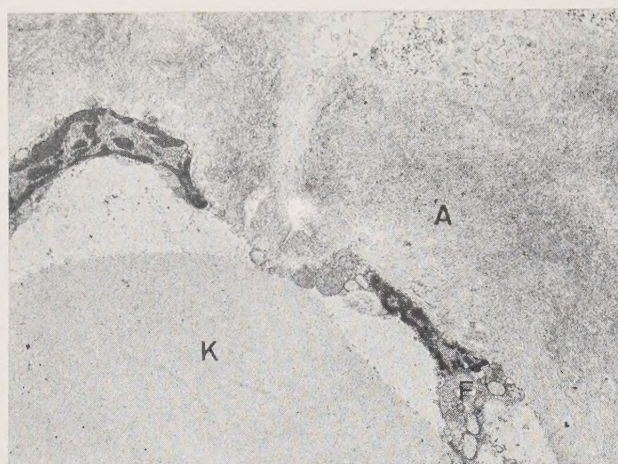


Abb. 6. Amyloidstruma: Das Amyloid (A) reicht bis unmittelbar an das atrophische Follikel­epithel (F). K = Kolloid. Elektronenmikroskopische Aufnahme 882/72, 5700fach.

Die Rinde der *linken Niere* ist stark verschmälert und von zahlreichen herdförmigen Narben mit hyalinisierten Glomerula durch­setzt. In den erhaltenen Glomerula beider Nieren ist meist nur sektorförmig Amyloid eingelagert. Eine Amyloidinfiltration findet sich auch innerhalb der Gefässwände und peritubulär, vor allem im Mark. Die Papillenspitzen sind zum Teil nekrotisch, mit Einlagerung konzentrisch geschichteter konkrementartiger Massen. Mehrere Papillenspitzen sind amputiert.

In einer *Nebenniere* ist eine grosse Markvene frisch thrombosiert. Die Rinde ist ausgedehnt hämorrhagisch infarziert. Die Kapsel­arterien enthalten Amyloid.

Weitere Amyloidablagerungen zeigen *Myokard* (herdförmig interstitiell und Gefässwände), die *Milz* (Arteriolen und diffus in der roten Pulpa; Schinkenmilz) sowie Gefässe von *Leber*, *Pankreas*, *Hoden*, *Nebenhoden*, *Samenblasen* und *Prostata*.

Pathologisch-anatomische Diagnose

Narbige Schrumpfung der rechten Lunge mit Pleuraschwarte. Schrumpfung des rechten Hemithorax mit linkskonvexer Skoliose der Brustwirbelsäule. Verziehung des Mediastinums nach rechts mit kompensatorischem Emphysem und Herniation der linken Lunge nach rechts. Verlagerung des Herzens in die rechte Thoraxhälfte (Pseudo-Situs inversus).

Cor pulmonale, Stauungsorgane. Frische Nebennierenvenen­thrombose mit Rindeninfarkten.

Generalisierte, vorwiegend gefässgebundene, sekundäre Amyloidose. Diffuse Amyloidstruma, Schinkenmilz, Amyloidose der Nieren.

Pyelonephritische Nieren­narben mit Übergang in Schrumpf­niere rechts. Multiple alte Papillenspitzennekrosen. Dilatierte Balkenblase bei myoglandulärer Prostatahyperplasie.

Epikrise: Ein 60jähriger Mann mit Bronchiektasen leidet seit der Kindheit an rezidivierenden peribronchiektatischen Pneumonien, später wahrscheinlich auch an einer rechtsseitigen Lungen- und Pleuratuberkulose. Die Sektion ergibt als Hauptbefund eine narbige Schrumpfung der ganzen rechten Lunge mit Pleuraschwarte und eine generalisierte, vorwiegend gefässgebundene Amyloidose. Bei der Organlokalisation der Amyloidose steht die Schilddrüse ganz im Vordergrund. Sie ist durch massive Amyloideinlagerungen mit zusätzlicher Lipomatose diffus vergrössert (Gewicht 190 g).

Diskussion

Eine Amyloidstruma wird definiert als eine Schilddrüse, deren Gewicht mehr als 30 g beträgt, wobei diese Gewichtszunahme durch Amyloideinlagerungen und nicht durch Proliferation von Schilddrüsen­gewebe be­dingt ist. Davon abzugrenzen ist das medulläre Schilddrüsenkarzinom mit Amyloidstroma, das erstmals 1959 durch HAZARD, HAWK und CRILE [14] als eine besondere Form des Schilddrüsenkarzinoms erkannt worden ist.

Amyloideinlagerungen in der Schilddrüse *ohne* eindeutige Gewichtszunahme im Rahmen einer allgemeinen Amyloidose sind häufig. Sie sind erstmals 1855 durch ROKITANSKY [29] beschrieben worden. Man findet sie bei der sekundären Amyloidose in über 80%, bei der primären Amyloidose in etwa 50% [9]. Eine *Vergrösserung der Schilddrüse durch Amyloideinlagerungen, der sogenannte Amyloidkropf*, ist hingegen eine ausgesprochene Seltenheit. Die Erstbeschreibung der Amyloidstruma stammt von BECKMANN [4]. In der älteren Literatur gibt WEGELIN [35] die ausführlichste Darstellung der Amyloidstruma. 1959 konnte MACINTYRE 45 Fälle aus der Literatur zusammenstellen. Nach einer Übersichtsarbeit von AREAN und KLEIN [2] entsprechen aber nur 29 der bis zu dieser Zeit publizierten Fälle einer echten Amyloidstruma, wie sie oben definiert wurde. Der von BRANDENBURG [6] mitgeteilte Fall muss retrospektiv allerdings als medulläres Schilddrüsenkarzinom mit lokaler Amyloidbildung klassiert werden.

Seit der Arbeit von AREAN und KLEIN [2] sind unseres Wissens weitere 22 Fälle von Amyloidstruma publiziert worden [1, 11, 13, 15, 16, 19, 20, 22, 25, 31–34].

In 35 der insgesamt 51 Fälle (unter Einschluss des eigenen Falles) trat die Amyloidstruma im Rahmen einer sekundären Amyloidose auf. Als Grundkrankheit fand sich in 31 Fällen eine chronische Infektionskrankheit (darunter gehäuft Tuberkulose und chronisch-eitrige Bronchitis, zum Teil mit Bronchiektasen). In 3 Fällen lagen eine primär-chronische Polyarthrit, in je 1 Fall eine Polymyositis und ein chronisches Ulcus cruris vor. 9mal wurde eine primäre Amyloidose vermutet. In 5 Fällen [19, 26, 36] lässt sich auf Grund der zur Verfügung stehenden Daten nicht entscheiden, ob es sich um eine primäre oder eine sekundäre Amyloidose gehandelt hat.

In 2 Fällen wurde Amyloid ausschliesslich in der Schilddrüse nachgewiesen [2, 27]. Im Fall von OBERLING [27] ist eine Amyloidose der übrigen Organe jedoch lediglich auf Grund des makroskopischen Befundes ausgeschlossen worden.

Beim multiplen Myelom, das relativ häufig mit einer Amyloidinfiltration der Schilddrüse einhergeht (nach MIROUZE [25] in 6,2% der Fälle), wurde unseres Wissens bisher nie eine Amyloidstruma beschrieben.

Die an und für sich seltene Amyloidstruma wird demnach am häufigsten bei der sekundären Amyloidose angetroffen. Unter den Ursachen der sekundären Amyloidose dominieren Tuberkulose und Bronchiektasen. Bei unserem Fall wurden Bronchiektasen eindeutig nachgewiesen. Für eine Zusatz­tuberkulose fanden sich mehrere Anhaltspunkte, aber keine eindeutigen Beweise. Da heute die sekundäre Amyloidose relativ selten ge-

worden ist, wird es verständlich, dass die Amyloidstruma praktisch in Vergessenheit geriet.

Eine Amyloidstruma kann sich klinisch und pathologisch-anatomisch auf verschiedene Arten manifestieren. Die Vergrößerung der Schilddrüse kann einseitig beginnen, dann den Lobus pyramidalis erfassen und schliesslich auf die andere Seite übergreifen. Auch eine von Beginn an diffus zunehmende Vergrößerung wurde beobachtet. Eine dritte Möglichkeit besteht im Wachstum eines schon vorbestehenden Knotens. Entsprechend finden sich pathologisch-anatomisch knotige und diffuse Formen der Amyloidstruma. Das Gewicht einer Amyloidstruma liegt meist zwischen 150 und 250 g (eigener Fall 190 g). In einem Fall von WEGELIN wog die Struma 573 g.

Auffallend ist die relativ rasche Grössenzunahme der Schilddrüse (4 Monate bis 3 Jahre, durchschnittlich 12 Monate). In einem Fall ist sogar innerhalb von 2 Monaten eine 5fache Vergrößerung der Schilddrüse beobachtet worden [7]. Dieses rasche Wachstum, die relativ derbe Konsistenz und manchmal auch Druckerscheinungen (Dyspnoe, Dysphagie) verleiten häufig zur Fehldiagnose einer Struma maligna. Weniger häufig ist die Verwechslung mit einer Thyreoiditis lymphomatosa Hashimoto [16, 30].

In ca. 50% der Fälle wurde wegen lokaler Druckerscheinungen und/oder wegen Verdachts auf Karzinom eine Strumektomie durchgeführt. Fast immer erfolgt die korrekte Diagnose erst pathologisch-anatomisch am Operationspräparat oder bei der Autopsie. Nur 6 Fälle wurden klinisch diagnostiziert [3, 11, 18, 21, 31, 33].

Konsistenz und makroskopisches Schnittbild der Amyloidstruma weisen die gleichen Eigenheiten auf, wie man sie auch bei anderen, stark mit Amyloid durchsetzten Organen findet. Bei den diffusen Formen fällt in der Regel eine überdeutliche Läppchenzeichnung auf.

Interessanterweise wird bei Amyloidstrumen häufig eine Fettgewebsinfiltration des Parenchyms beobachtet. SVALANDER und AHREN [33] gebrauchen z. B. den Begriff «Struma lipomatosa amyloides». Die Vergrößerung der Schilddrüse dürfte wenigstens teilweise auch durch eine aktive Proliferation von Fettgewebe bedingt sein. Die Pathogenese dieser Fettgewebsinfiltration ist nicht bekannt. Normale Schilddrüsen enthalten nach WEGELIN [35] nur selten Fettgewebe. JAFFÉ [17] fand hingegen in 50% der untersuchten normalen Schilddrüsen Fettgewebe. SVALANDER und AHREN [33] nehmen an, dass die gleichen Faktoren, die zur Amyloidose führen, auch eine Rolle bei der Entstehung der Lipomatose spielen. GEORGISSON [12] erwägt einen degenerativen Prozess mit metaplastischer Proliferation von Fettgewebe. FULLER [10] fasst die Fettgewebsinfiltration als hamartomartigen Prozess auf. Die Assoziation Amyloid-Fettgewebsinfiltration ist auch in Amyloidtumoren der Lungen, des Larynx und der Nebennieren bekannt.

Obwohl pathologisch-anatomisch auf Grund der meist fortgeschrittenen Follikelatrophie eine Funktionsstörung der Schilddrüse zu erwarten wäre, ist eine solche sehr selten. DE GENNES [11] konnte bei einem sorgfältig untersuchten Fall von Amyloidstruma eine Über- oder Unterfunktion, insbesondere auch eine Störung der Thyroxinsynthese ausschliessen. Bei einzelnen Fällen soll eine Hypothyreose vorgelegen haben [5, 18, 34]. Eine Hyperthyreose scheint schon auf Grund des pathologisch-anatomischen Befundes recht unwahrscheinlich. Entsprechende Mitteilungen [24, 28] sind mit Vorsicht zu bewerten, vor allem dann, wenn nur der Grundumsatz und die Aufnahme von radioaktivem Jod untersucht wurden. Diese Messgrößen können durch Dyspnoe, chronische Entzündung oder Nierenamyloidose mit Proteinurie im Sinne einer Hyperthyreose modifiziert werden [25].

In unserem Fall fanden sich klinisch keine Anzeichen für eine Funktionsstörung der Schilddrüse, wobei allerdings keine gezielten, differenzierten Funktionsprüfungen durchgeführt wurden. Wie in den meisten Fällen ist die Diagnose einer Amyloidstruma erst post mortem gestellt worden.

Die bei unserem Fall bestehenden rezidivierenden Durchfälle, die erstmals 21 Jahre vor dem Tod und dann ½ Jahr vor dem Tod auftraten und das Krankheitsbild zeitweise beherrschten, sind wahrscheinlich auf die allerdings nur diskrete Gefässamyloidose von Dünn- und Dickdarm zurückzuführen.

1. Abraham S., Damodaran V. N. und Sharma V. N.: Case report - Amyloid goiter. *Indian J. Chest Dis.* 9, 233-235 (1967).
2. Areal W. M. und Klein R. E.: Amyloidosis. *Amer. J. clin. Path.* 36, 341-355 (1961).
3. Bannick E. G.: Diffuse amyloidosis of unknown etiology. *Med. Clin. N. Amer.* 18, 413-415 (1934).
4. Beckmann O.: Ein Fall von amyloider Degeneration. *Virchows Arch. path. Anat.* 13, 94ff (1858).
5. Bell G. O. und Mena B. A.: Amyloid goiter associated with the nephrotic syndrome. *Med. Clin. N. Amer.* 47, 385-389 (1963).
6. Brandenburg W.: Metastasierender Amyloidkropf. *Zbl. allg. Path. path. Anat.* 91, 422-428 (1954).
7. Case Reports of the Massachusetts General Hospital: Case 33281. *New Engl. J. Med.* 237, 57-60 (1947).
8. Dahlin D. C.: Secondary amyloidosis. *Ann. intern. Med.* 31, 105-119 (1949).
9. Dahlin D. C.: Primary amyloidosis with report of six cases. *Amer. J. Path.* 25, 105-119 (1949).
10. Fuller R. H.: Hamartous adipositas with superimposed amyloidosis of thyroid gland. *Amer. J. clin. Path.* 20, 188-190 (1950).
11. de Gennes L., Tourneur L., Moreau L. und Knochnevis A.: Maladie amyloïde secondaire avec goitre. *Bull. Soc. méd. Hôp. Paris* 114, 159-167 (1963).
12. Georgiesson G.: Lipomatose der Schilddrüse. *Zbl. allg. Path. path. Anat.* 108, 558-563 (1960).
13. Guerkan K., Ramazanoglu M. und Insel H.: Un cas d'amyloïde thyroïdienne concomitante de tuberculose pulmonaire. *Rev. méd. Moy. Or.* 24, 58-62 (1967).
14. Hazard J. H., Hawk W. A. und Crile G.: Medullary carcinoma of the thyroid. *J. clin. Endocr.* 19, 152-161 (1959).
15. Heyn R.: Struma lipomatosa amyloides der Schilddrüse. *Zbl. allg. Path. path. Anat.* 104, 337-342 (1963).

16. Hunter W. R., McDougall C. D. M. und Evans R. W.: Amyloid goiter. *Brit. J. Surg.* 55, 885–887 (1968).
17. Jaffé R. H.: Histologic studies in the fat content of the normal human thyroid. *Arch. Path.* 3, 955–962 (1927).
18. Jaimet C. H.: Amyloid goiter. *Canad. med. Ass. J.* 64, 158–159 (1951).
19. James P. D.: Amyloid goiter. *J. clin. Path.* 25, 683–688 (1972).
20. Kanazawa J., Ishikawa J., Tanaka T., Dofuku R. und Hashimoto Y.: Case of amyloid goiter. *Naika* 25, 581–586 (1970).
21. Kantarijan A. D. und Dejong R. N.: Familial primary amyloidosis with nervous system involvement. *Neurology* 3, 339–409 (1953).
22. Kostina Z. J.: Amyloid goiter in phtisics with general amyloidosis. *Probl. Tuberk.* 48, 40–44 (1970).
23. MacIntyre A. G.: A case of amyloid goiter and vena cava thrombosis. *Brit. J. Surg.* 46, 261–264 (1959).
24. Means J. H.: *Thyroid and its diseases*, S. 127ff. Lippincot, 1948.
25. Mirouze J., Pages J. A. und Jaffiol C.: Formes endocriniennes de la maladie amyloïde. In: *La maladie amyloïde*, hrsg. von M. Bariéty u. Mitarb., S. 262ff. Masson & Cie, Paris 1965.
26. Moritsch P.: Ein Fall von Amyloidkropf. *Dtsch. Z. Chir.* 191, 361–368 (1925).
27. Oberling C.: Le goitre amyloïde. *Ann. Anat. Path.* 4, 125–132 (1927).
28. Pasma A. und Hadders H.: Amyloid goiter. *Arch. Chir. neerl.* 4, 114–117 (1952).
29. Rokitansky C.: Schilddrüse. In: *Lehrbuch der pathologischen Anatomie*, hrsg. von W. Braumiller, Bd. 1, S. 326ff. Wien 1855.
30. Rundle F. F.: Amyloid goiter. In: *Joll's diseases of the thyroid gland*, S. 407ff. Heinemann, London 1951.
31. Shimizu T., Shizume K. und Tamura S.: Primary amyloidosis with symptoms of struma and heart failure. *Naika* 27, 10–164 (1971).
32. Sokolina E. L. and Lifschits N. A.: A case of amyloidosis of the thyroid gland in general amyloidosis. *Vrach. Delo* 12, 132–133 (1969).
33. Svalander C. und Ahren C.: Struma lipomatosa amyloides. *Zbl. allg. Path. path. Anat.* 110, 555–559 (1967).
34. Vallee M. G., Ferrier J. P., Cattani C. und Worms R.: Résultats de l'exploration par l'iode radio-actif dans un cas d'amyloïdose du corps thyroïde. *Bull. Soc. méd. Hôp. Paris* 114, 1155–1166 (1963).
35. Wegelin C.: Schilddrüse. In: *Handbuch der speziellen pathologischen Anatomie und Histologie*, hrsg. von F. Henke und O. Lubarsch, Bd. 7, S. 94ff. Springer, Berlin 1926.
36. Wegelin C.: Aus der Schilddrüsen-Pathologie. *Schweiz. med. Wschr.* 66, 1242–1243 (1936).

Curriculum vitae

Geboren 7. Mai 1945 in Emmen. Primarschule in Emmenbrücke. Gymnasium in Luzern mit Maturaabschluss 1964. Medizinstudium in Bern, mit Ausnahme eines Semesters in Oxford (England). Staatsexamen Frühling 1971 in Bern. Assistent am Pathologischen Institut des Kantonsspitals Zürich während 6 Monaten. Seit April 1972 Assistent an der Chirurgischen Klinik Kantonsspital Luzern.

